

## Diagnóstico y tratamiento quirúrgico de masas mediastinales en niños. Revisión de la literatura

Dr. Carlos Calderón Elvir,\* Dr. Luis Fernando Kieffer Escobar,\*\* Dr. José Ruano Aguilar,\* Dr. Daniel Hernández Arrazola,\* Dr. Amador Ramírez Resendiz\*

### RESUMEN

Las neoplasias malignas son una de las principales causas de muerte en adultos y en niños en todo el mundo. En México ocupan los primeros lugares de mortalidad con un incremento en los últimos años. Entre ellas se encuentran los tumores mediastinales que en su mayoría son de origen maligno; causan complicaciones que pueden poner en riesgo la vida; requieren intervenciones quirúrgicas diagnósticas y terapéuticas. El objeto de este escrito es revisar los avances diagnósticos y terapéuticos de estas patologías para proponer un abordaje práctico acorde con el diagnóstico y analizar los criterios quirúrgicos actuales. Se revisaron las publicaciones más relevantes sobre diagnóstico y tratamiento de los tumores mediastinales más frecuentes en la edad pediátrica. En base a esto, se concluye que estos tumores requieren un abordaje multidisciplinario por pediatras, oncólogos, radiólogos y cirujanos oncólogos pediatras, patólogos y radioterapeutas, lo que permitirá progresar en el conocimiento y toma de decisiones. Gracias a los adelantos tecnológicos en esas especialidades se pueden lograr diagnósticos más precisos para indicar los tratamientos más adecuados.

**Palabras clave:** Tumores mediastinales, neoplasias, criterios quirúrgicos, abordaje multidisciplinario.

### ABSTRACT

Cancer is one of the main causes of death among adult and children worldwide. In Mexico it represents the first cause of childhood mortality; it has increased during the last decade. Most of the mediastinal tumors are malignant and their complications are life threatening. Therefore these patients require surgical management. This paper reviews the diagnostic and therapeutic advances in their management; its goal is to propose practical and objective approach and to analyze the current surgical criteria. The authors reviewed the last ten years of the relevant publications concerning the diagnosis and treatment of the most common mediastinal tumors. We conclude that the complexity of these tumors requires a multidisciplinary approach by pediatricians, oncologists, radiologists and pediatric surgeons since they are a major cause of disability and death among children. Modern advances in technology permit a precise diagnosis which leads to the adequate surgical or medical treatment.

**Key words:** Mediastinal tumors, cancer, surgical criteria, multidisciplinary approach.

**E**n México esta patología ha aumentado dramáticamente en los últimos 20 años <sup>1</sup> y hoy ocupa uno de los primeros lugares en mortalidad en menores de 15 años. En EE.UU. el cáncer ocupa el segundo lugar como causa de muerte en niñas menores de 19 años y el cuarto

lugar en niños <sup>2</sup>. Entre el gran espectro que abarca esta patología están los tumores mediastinales; pueden ser primarios o secundarios. Los primeros, en su mayoría pueden ser de origen tímico, neurogénico, linfático, de células germinales o mesenquimatosas. Los secundarios o metastásicos son resultado de la propagación linfática de neoplasias localizadas en diferentes órganos intratorácicos, hacia los ganglios mediastinales <sup>3</sup>.

Son infrecuentes, pero su frecuencia se desconoce ya que no hay estudios publicados de poblaciones afectadas. La morbilidad y la mortalidad están bien documentadas: la mayoría son malignos; las complicaciones ponen en riesgo la vida; requieren cirugía como método diagnóstico o como tratamiento definitivo. Estos datos son de gran relevancia en la

\* Departamento de Cirugía Oncológica. Instituto Nacional de Pediatría

\*\* Residente de Tercer año. Departamento de Cirugía. Hospital Central Militar

Correspondencia: Dr. Luis Fernando Kieffer Escobar. Av. Bernardo Quintana No. 5000. Col. La Loma Santa Fe. Del. Álvaro Obregón. México 01210 D.F.

Recibido: diciembre, 2004. Aceptado: marzo, 2005.

práctica pediátrica, oncológica y quirúrgica, por lo que requieren abordaje multidisciplinario<sup>4</sup>.

Los avances diagnósticos y terapéuticos fueron el incentivo de esta revisión; se lograron dos objetivos principales: 1º Proponer un abordaje práctico y objetivo siguiendo los criterios diagnósticos actuales. 2º Revisar los criterios quirúrgicos propuestos en la literatura para su tratamiento en los niños.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisaron las publicaciones de la última década principalmente en niños: MedLine, Ovid, Mdconsult y la base de datos de la Colaboración Cochrane. Se consultaron los principales libros de texto sobre el tema y revistas especializadas en pediatría, oncología pediátrica, cirugía oncológica, cirugía cardiorábrica y radiología.

Se evaluaron las consideraciones diagnósticas generales y posteriormente las de los tumores mediastinales más importantes por su frecuencia y presentación.

## CONSIDERACIONES ANATÓMICAS

Una forma práctica de abordar e identificar los tipos de tumores mediastinales es tomando en cuenta las divisiones anatómicas del mediastino descritas por diversos autores. En esta revisión se usó la propuesta por Esposito<sup>5</sup> y la división radiológica de Strollo et al<sup>6</sup>. Estos autores dividen el mediastino en tres compartimientos: anterior, medio (visceral) y posterior. Esta división permite identificar las posibles estructuras comprometidas y los tumores localizados en cada compartimiento.

El compartimiento anterior se limita en su cara anterior por el esternón, en sus caras laterales por la pleura y en su cara posterior por el pliegue pericárdico que cubre el corazón y los vasos braquiocéfálicos. En su interior se encuentran el timo, la aorta, parte de la tráquea y nódulos linfáticos. El mediastino medio está limitado en su cara anterior y posterior por el pericardio; contiene estructuras vitales, el corazón, el esófago, parte de la tráquea, la aorta, el hilio pulmonar y nódulos linfáticos. El mediastino posterior está limitado en su cara anterior por el pliegue posterior

del pericardio; en sus caras laterales por la pleura y en la posterior por la columna vertebral (Figura 1)<sup>5,6,8-10</sup>.

En cada compartimiento puede haber diferentes tipos de tumores según las estructuras afectadas, lo que facilita el abordaje diagnóstico. A diferencia de los adultos, en quienes el compartimiento anterior es el más frecuentemente afectado, en los niños los del mediastino posterior son más de la mitad de los tumores mediastinales<sup>7</sup>. Otra ventaja de dividir los tumores de acuerdo a los compartimientos en que se ubican, es identificar las posibles complicaciones de cada uno según el compromiso de los órganos adyacentes, para elegir el abordaje terapéutico sobre todo en los que requieren cirugía (Cuadro 1).

## CONSIDERACIONES DIAGNÓSTICAS

El abordaje diagnóstico en quienes se sospeche un tumor mediastinal se inicia considerando el sitio anatómico y la edad<sup>11</sup> de los pacientes. Existe una gama de neoplasias; algunas tienen predilección por determinado compartimiento anatómico y son más frecuentes a ciertas edades. Los tumores de origen neurogénico son más frecuentes en menores de tres años; los linfomas, en escolares y adolescentes.

La sintomatología es variable. El 40 a 60% de los tumores mediastinales, independientemente del compartimiento, son asintomáticos; muchas veces cursan con síntomas inespecíficos y secundarios al desarrollo de la masa en un espacio limitado, que comprime las estructuras vecinas. La ausencia de síntomas se relaciona con procesos benignos<sup>3</sup>. Sin embargo, no hay estudios que aseguren esta relación basada en la sintomatología<sup>11</sup>.

El aparato respiratorio es el más frecuentemente afectado; la cianosis y la dificultad respiratoria son los síntomas principales en menores de dos años<sup>10,11</sup>. Los síntomas por compresión del tubo digestivo son frecuentes. En muchos casos la sintomatología se relaciona con síndromes sistémicos como el de Claude-Bernard-Horner, por compresión del tronco simpático cervical; o como el de opsoclonus-myooclonus. Uno u otro ocurren con el neuroblastoma. La fiebre de origen desconocido es un dato sugestivo de linfoma (Cuadro 2).

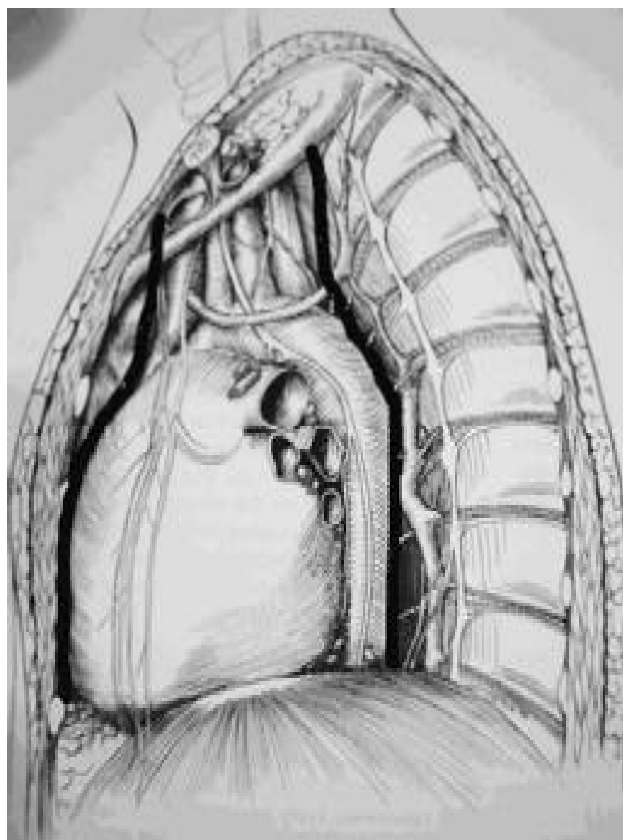
Con la sospecha diagnóstica, los estudios de laboratorio y gabinete son muy útiles para determinar la localización del tumor y sus características. Se deben hacer valoraciones hematológica, metabólica e infecciosa. Hay exámenes específicos como marcadores tumorales: medición de catecolaminas en orina en el neuroblastoma y la alfa-feto proteína en los

tumores de células germinales; además son útiles para valorar la respuesta al tratamiento y para detectar recidivas tempranas.

El primer estudio de imagen, fundamental para el diagnóstico de las masas mediastinales es la radiografía de tórax en proyecciones anteroposterior y lateral; con ellas se logra detectar más de 90% de estas masas<sup>8,11</sup>

**Cuadro 1.** Tumores y masas mediastinales más frecuentes en los tres compartimientos mediastinales en niños<sup>1,5,6,8-10</sup>

<i>Mediastino anterior</i>	<i>Mediastino medio</i>	<i>Mediastino posterior</i>
Linfomas	Linfomas	Neuroblastoma
Tumores germinales	Hodgkin	Ganglioneuroblastomas
Teratoma	No Hodgkin	Ganglioneuromas
Disgerminoma	Tumores cardíacos	Tumores germinales
Coriocarcinoma	Quistes broncogénicos	Neurofibromas
Senos endodérmicos	Duplicación intestinal	Tumores osteocartilaginosos
Timomas		
Tumores mesenquimatosos		



**Figura 1.** A) Vista lateral del mediastino con las estructuras anatómicas contenidas en cada compartimiento. B) Radiografía lateral de tórax. Se observa el mediastino anterior por delante de una línea que sigue la silueta cardíaca y los vasos braquiocefálicos. El mediastino posterior está por detrás de una línea que sigue la cara posterior del corazón y la tráquea. El mediastino medio se encuentra entre ambas líneas.

**Cuadro 2** Manifestaciones clínicas más frecuentes en masas mediastinales en niños

<i>Inespecíficos</i>	<i>Respiratorios</i>	<i>Sistémicos</i>	<i>Gastrointestinales</i>
Fiebre	Tos	Síndrome de Horner	Disfagia
Sudor nocturno	Disnea	Síndrome de vena cava superior	
Anorexia	Dolor torácico	Opsoclonus-myoelonus	
Disminución de peso	Estridor	Lupus eritematoso	
Malestar general	Ronquera	Miastenia grave	

(Figura 2). En las masas muy grandes es difícil determinar su origen y su extensión, lo que limita la eficacia de este estudio. Para estos casos es necesario realizar estudios que permitan su diferenciación (Figura 3).

El estudio estándar de oro es la tomografía axial computarizada, que proporciona detalles de la anatomía de la región, lo que define los límites del tumor y su relación con órganos intratorácicos. Gracias a esto, se determina su compartimiento de origen. Además, se evalúa la relación del tumor y sus características con las estructuras vasculares, lo que permite diferenciar masas sólidas, quísticas, de tejido graso o vascular<sup>10-12</sup> (Figura 4).

Otro método diagnóstico poco utilizado en adultos, pero que en niños tiene gran utilidad es el ultrasonido; no es invasivo, es económico y es accesible. Es más sensible y específico que la Rx simple para diferenciar entre masas quísticas y sólidas en el mediastino anterior. El Doppler color proporciona información sobre su comportamiento hemodinámico. El ultrasonido transesofágico ha probado su utilidad para valorar masas dependientes del esófago, sobre todo en casos de quistes y duplicaciones intestinales. La biopsia con aguja guiada por ultrasonido es otro método diagnóstico; disminuye considerablemente el riesgo de sangrado ya que se pueden identificar estructuras vasculares vecinas<sup>11,13,14</sup>. Sin embargo, el ultrasonido se emplea poco, debido a que quien lo realiza debe tener gran experiencia y conocimiento de las estructuras anatómicas<sup>14</sup>.

La resonancia magnética de tórax también es útil; permite hacer cortes multiplanares y una valoración detallada de las estructuras vasculares para hacer una caracterización de los tejidos. Otra ventaja es que se puede observar si hay invasión del canal medular en caso de masas de origen neurogénico y delimitar estructuras vasculares en tumores del mediastino anterior. La limitante es su alto costo y poca disponi-

bilidad; además, en niños es necesario utilizar anestesia por su larga duración<sup>10,11,13</sup>.

La medicina nuclear se emplea sobre todo para hacer diagnósticos diferenciales. El uso de yodo 123 y 131 son útiles para detectar tejido tiroideo ectópico en el tórax. El tecnecio-99m (Tc-99) se utiliza para identificar mucosa gástrica en caso de duplicaciones intestinales. La metaiodobenzilguanidina sirve para el diagnóstico y seguimiento del neuroblastoma<sup>15</sup>.

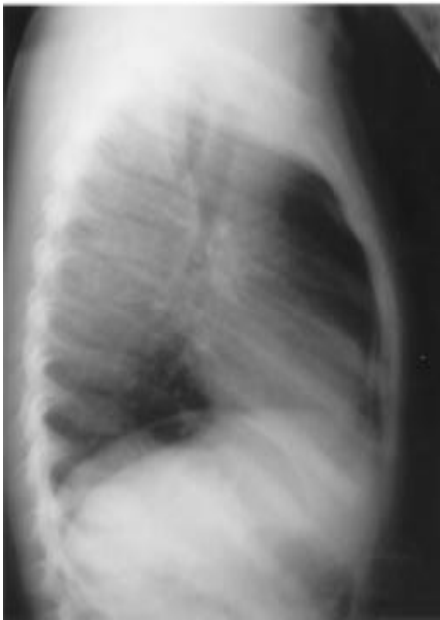
La tomografía y la resonancia magnética con citrato de galio-67 y thalio-201 son métodos específicos y sensibles para detectar linfoma residual o recurrente<sup>11,13</sup>. La tomografía con emisión de positrones ha sido muy útil para estadificar tumores, así como para valorar su pronóstico; también puede diferenciar el origen maligno o benigno de las masas. Muchos de estos estudios están en fase de investigación en niños<sup>13,16</sup>.

Los estudios endoscópicos juegan un papel muy importante en el diagnóstico y tratamiento de las masas mediastinales ya que la tendencia actual es realizar estudios menos invasivos.

La identificación histológica de estos tumores es de gran relevancia para definir el plan terapéutico, quirúrgico o médico. La mediastinoscopia y la toracoscopia han sido muy valiosos en niños.

La mediastinoscopia tiene ventajas sobre la toracoscopia; esta última es más compleja y su tiempo de recuperación es mayor en niños. Es útil en caso de masas localizadas en el mediastino anterior y superior. La mediastinoscopia clásica por abordaje retroesternal y el procedimiento de Chamberlain por abordaje intercostal, son sensibles y tienen especificidad diagnóstica mayor de 90%. Causan pocas complicaciones, y evitan el uso de drenaje pleural, sobre todo en el procedimiento de Chamberlain. Se consideran procedimientos seguros y precisos en niños<sup>17</sup>.

La toracoscopia videoasistida (VATS) ha mostrado utilidad diagnóstica y terapéutica en niños con masas



**Figura 2.** Radiografía de tórax anteroposterior y lateral de una paciente de dos años con una masa mediastinal posterior que correspondía a un ganglioneuroblastoma. El problema se inició con un síndrome opsoclonus-myooclonus.

mediastinales. Su mejor exposición y su mayor alcance lo hacen un procedimiento valioso en casos de masas en el mediastino medio y posterior, sobre todo en la toma de biopsias. Las complicaciones son mínimas. Requiere una valoración cuidadosa de cada caso cuando se necesita realizar una resección completa del tumor<sup>18,19</sup>.

Se han practicado biopsias por punción transtórácica con aguja fina como procedimientos diagnósticos. Sus ventajas son la rapidez para



**Figura 3.** Radiografía de tórax en proyección anteroposterior de un adolescente con un tumor de células germinales de gran tamaño, localizado en mediastino anterior.

realizarlas; pueden hacerse como procedimiento ambulatorio con anestesia local, lo que evita las complicaciones de la anestesia general y de los procedimientos quirúrgicos mayores; su costo es reducido. Sin embargo, no es muy utilizado debido a la poca cooperación de los niños. Existen estudios sobre estos procedimientos que mencionan sensibilidad y especificidad variables dependiendo del tipo de tumor. Esto desacredita el método y lo hace poco confiable y poco eficaz<sup>20</sup>.

#### MEDIASTINO ANTERIOR

Los tumores del mediastino anterior son un reto quirúrgico. Los más comunes son los linfomas; representan entre 46 y 56% de todas las masas en el mediastino anterior y el medio. Los tumores de células germinales siguen en frecuencia con 6 a 18%; los timomas y tumores mesenquimatosos, son los más frecuentes en niños<sup>8,21-23</sup>.

La anestesia durante cualquier procedimiento quirúrgico para abordar estos tumores en el mediastino anterior es un desafío. Estos tumores pueden producir compresión cardíaca y de los vasos, como la vena cava superior; de la tráquea o de los bronquios principales. Si esto no se toma en cuenta antes de la cirugía, puede ocurrir un desastre, ya que

puede producir obstrucción total de la vía respiratoria en cualquier momento, incluso en pacientes asintomáticos <sup>24</sup>. Los síntomas y signos que logran identificar pacientes con mayor riesgo de complicación respiratoria y que se consideran datos de alarma, son la ortopnea, el estridor y las sibilancias.

Existen métodos para valorar el grado de obstrucción de la vía respiratoria con objeto de predecir riesgos quirúrgicos. La valoración radiológica propuesta por Shamberger et al <sup>25</sup> es novedosa y sencilla, ya que permite tener una idea del grado de obstrucción. Con la tomografía axial computarizada se determina el diámetro transverso de la tráquea en el punto donde se observa más estrecha; se hace el cálculo matemático descrito por el autor y se compara con parámetros establecidos para el diámetro de la tráquea. Un diámetro menor de 50% de lo normal es signo de alerta.

Se han propuesto estudios para evaluar la función pulmonar con el fin de identificar a los pacientes con mayor riesgo de colapso respiratorio durante la anestesia. En éstos, el índice de flujo espiratorio máximo es el criterio más preciso para determinar el tamaño de la vía aérea. Un flujo espiratorio máximo

menor de 50% es otro criterio propuesto para valorar el mejor tipo de anestesia para el paciente <sup>25</sup>.

## TUMORES DE CÉLULAS GERMINALES

Son tumores infrecuentes: 0.5 a 5.8%. En México ocupa el sexto lugar de los tumores en general; tiene una mortalidad de 9.0%. Se localiza principalmente a nivel gonadal; 2.5% son extragonadales. En el mediastino son la tercera neoplasia más común después de los linfomas y las de origen neurogénico con el 7% global de las extragonadales. Su localización más frecuente es el compartimiento anterior; 86% son benignas, las malignas tienen mal pronóstico. Los tumores más frecuentes en la niñez son el teratoma y los no seminomatosos malignos como el de senos endodérmicos <sup>23,26,30,31</sup>. Evolucionan en días o semanas. Predominan en la infancia y en la pubertad; la sintomatología se debe al compromiso respiratorio por compresión. Algunos tumores pueden causar pubertad precoz por la secreción elevada de la fracción beta de la gonadotropina coriónica humana. Son de gran tamaño por falta de límites dentro del mediastino, lo que facilita su crecimiento <sup>23</sup>. Los marcadores tumorales son



**Figura 4.** TAC de un paciente con un tumor de células germinales en el mediastino anterior que causaba dificultad respiratoria.

importantes; los niveles séricos de alfa-feto proteína y la fracción beta de la gonadotropina coriónica humana están elevados en los tumores de senos endodérmicos y en los coriocarcinomas respectivamente <sup>30</sup>.

En una tercera parte de los casos las Rx de tórax muestran una masa mediastinal con calcificaciones en su interior. Se requiere la TAC para delimitar el tumor y las estructuras vecinas; es característica la imagen con componentes quísticos y sólidos, así como con calcificaciones irregulares. Los datos que sugieren malignidad son la ausencia de grasa, márgenes irregulares, engrosamiento de la cápsula e invasión de estructuras adyacentes <sup>12,23</sup> (Figura 5).

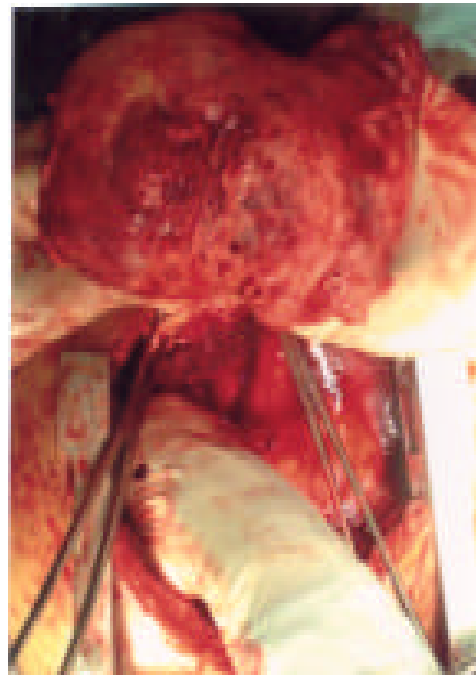
La toma de biopsia es poco útil debido a lo heterogéneo del tumor. Es más sensible el nivel sérico de marcadores tumorales, especialmente la alfa-fetoproteína y la fracción beta de la gonadotropina coriónica humana.

La resección del tumor puede hacerse antes o después de iniciar la quimioterapia; esto dependerá de su tamaño, su localización y la experiencia del cirujano. Debe tomarse en cuenta que estos tumores suelen estar adheridos a estructuras como el timo, el

pericardio, la vena cava superior, la vena innominada, los pulmones y el nervio frénico; en ocasiones es necesario resecar parte de estas estructuras <sup>22,23,30</sup>. El abordaje debe permitir al cirujano exponer claramente las estructuras vasculares, ya que son las más comprometidas y distorsionadas. En caso de tumores benignos, la resección completa suele ser suficiente; en los malignos, la resección de primera intención no siempre es posible. Es imprescindible la quimioterapia para intentar resecar el tumor más tarde, cuando su tamaño haya disminuido.

### TIMOMAS

La baja frecuencia de estos tumores y su comportamiento aberrante, explica que sea una patología pobremente definida. Su diagnóstico generalmente es incidental, pero pueden comprimir y reducir la vía respiratoria. Las radiografías de tórax y la TAC son útiles para definir la localización y la extensión del tumor. La resección quirúrgica es la piedra angular del tratamiento. En ocasiones es necesario resecar porciones del tejido contiguo. En los casos de lesiones



**Figura 5.** A) TAC del paciente de la figura 4 con un tumor de células germinales. B) Resección quirúrgica en bloque de un tumor de células germinales mediastinales.

malignas, se deben emplear quimioterapia y radioterapia en el postoperatorio aun cuando su éxito es limitado <sup>8,23</sup>.

### **MEDIASTINO MEDIO**

En este compartimiento los linfomas, las lesiones quísticas y las vasculares son las neoplasias más comunes. Sin embargo, el mediastino medio frecuentemente es invadido por tumores originados a nivel anterior o posterior.

### **LINFOMAS**

La frecuencia mundial aproximada de linfomas de Hodgkin (LH) y no Hodgkin (LNH) es de 2.7 a 14.8%; es la segunda neoplasia más frecuente en niños después de las leucemias. En México también es la segunda neoplasia más frecuente: el 19.8% de los tumores en menores de 15 años; su mortalidad es aproximadamente de 10.6% <sup>1,26</sup>. Son más frecuentes en mayores de cinco años; predominan en la adolescencia. Su predisposición por la región anterior y media del mediastino se explica por el papel del timo en procesar células linfoides inmaduras destinadas a ser células T, ya que estas neoplasias nacen de los precursores de las células T primitivas <sup>27</sup>.

La sintomatología que causan estos tumores se debe a la afectación de las estructuras adyacentes. En los LH son comunes las adenopatías cervicales asintomáticas a diferencia de los LNH. Hay compromiso del estado general, sudación nocturna, fiebre y pérdida de 25 a 40% de peso, lo que tiene mal pronóstico. El tamaño, la localización y la histopatología relacionadas, así como la velocidad de crecimiento del tumor determinan las manifestaciones clínicas. El compromiso de la vía respiratoria ocurre en 49% de los pacientes, quienes al momento de la detección del tumor tienen alguna manifestación respiratoria; esto es más frecuente en los LNH que en los LH. Otras complicaciones frecuentes son el síndrome de vena cava superior, los derrames pleurales y pericárdicos, la disfagia y el síndrome de Horner <sup>21</sup>.

Las Rx de tórax en proyección anteroposterior y lateral, son valiosas en el estudio preliminar de estos tumores. La TAC con medio de contraste oral y

endovenoso es el estudio principal. Se deben tomar imágenes de cuello, tórax, abdomen y pelvis en busca de compromiso ganglionar y sistémico. Se deben utilizar protocolos de imagen con dosis bajas de radiación para evitar el riesgo de que las lesiones se malignicen <sup>28</sup>. La TAC también es el estudio de elección para determinar la extensión intratorácica de la enfermedad. Es característica la imagen de gran aumento del timo adyacente a la masa que debe medirse en su porción mayor, lo que servirá como referencia en el seguimiento después de iniciar el tratamiento <sup>27</sup>.

Los estudios con galio son muy útiles en el LH y en el LNH, para valorar enfermedad residual y recurrencias. La tomografía con emisión de positrones usando fluorano 18 (FDG-PET) es el estudio que brinda más beneficios; es útil para la estadificación, la valoración de la respuesta al tratamiento y el seguimiento. Su verdadero valor en el manejo de la enfermedad no se ha cuantificado por la carencia de estudios estadísticos confiables <sup>29</sup>.

El tratamiento de los linfomas no es quirúrgico; su diagnóstico correcto depende de que la biopsia sea adecuada para el estudio histopatológico; aun cuando los estudios de imagen ayudan a la localización, extensión y estadificación del tumor, la biopsia es indispensable para estudios de inmunohistoquímica, citogenética y biología molecular especializados <sup>21</sup>. Generalmente se toma de un nódulo linfático periférico. La biopsia de mediastino se reserva para casos en los que no se encuentren ganglios linfáticos accesibles a nivel cervical o axilar. Las biopsias transtorácicas con aguja fina tienen alta sensibilidad y especificidad, pero pueden causar complicaciones. En ocasiones la muestra no es representativa del tumor. El abordaje quirúrgico del mediastino por toracoscopia asistida por video, la mediastinoscopia o el procedimiento de Chamberlain dependen de la localización del tumor y la preferencia del cirujano para la obtención de una muestra adecuada para su diagnóstico definitivo.

### **MEDIASTINO POSTERIOR**

Los tumores a este nivel son principalmente de origen neurogénico. Son infrecuentes en la población

pediátrica. Entre los tumores intratorácicos, son los que siguen en frecuencia a los linfomas; constituyen el 35% de todos los tumores mediastinales<sup>32</sup>. Los hay benignos y malignos; el más frecuente de estos últimos, es el neuroblastoma, seguido por el ganglioneuroblastoma, el ganglioneuroma y los neurofibromas<sup>8</sup>.

### NEUROBLASTOMA

Tiene su origen en los precursores del sistema nervioso simpático. Su frecuencia mundial es de 3.1 a 12.6%; en México es de 2.7%, en menores de 15 años su mortalidad es de 2.7%<sup>26</sup>. Ocurren sobre todo en la región retroperitoneal; después en el compartimiento mediastinal, con 20% de los casos. Es la neoplasia más común en los primeros 24 meses de vida; se han descrito casos en la etapa neonatal<sup>8,32-34</sup>.

Su presentación clínica es variable; se debe a la compresión de estructuras vecinas; pueden causar disfagia y dificultad respiratoria; compresión del ganglio estrellado, lo que produce el síndrome de Horner. Su relación con síndromes paraneoplásicos y alteraciones neurodegenerativas se presenta con el síndrome de opsoclonus-ataxia-myoelonus en 2 a 3% en niños entre seis meses y tres años de edad. Este síndrome deja secuelas en el desarrollo que no se han

logrado prevenir con los tratamientos actuales aunque tienen buen pronóstico para la supervivencia<sup>35</sup>.

Los estudios de imagen son los mismos para valorar masas mediastinales; la Rx de tórax permite localizar el tumor que frecuentemente se descubre de manera casual. La tomografía permite localizarlos a nivel paraespinal, donde produce erosiones costales con extensión al canal espinal. Pueden afectar la médula ósea y las vértebras. Son frecuentes las calcificaciones que se observan en 30% de las Rx simples y hasta en 80% de los estudios tomográficos. La resonancia magnética es valiosa para valorar el compromiso intramedular<sup>9,12</sup>. El gammagrama con metaiodobenzilguanidina es útil en el diagnóstico y seguimiento; permite detectar el tumor al momento de la sospecha; su mayor utilidad es valorar la respuesta al tratamiento y las recaídas después de la quimioterapia (Figura 6)<sup>15,36</sup>.

El tratamiento de elección es la resección completa, sobre todo en los estadios iniciales. La quimioterapia es parte del tratamiento inicial en los de estadio III y para reducir tumores inoperables. Hay informes que aconsejan la resección total, incluso en los de alto riesgo (estadio IV o de más de un año de evolución al momento del diagnóstico), sobre todo después de la quimioterapia<sup>9,32,33,37</sup>.

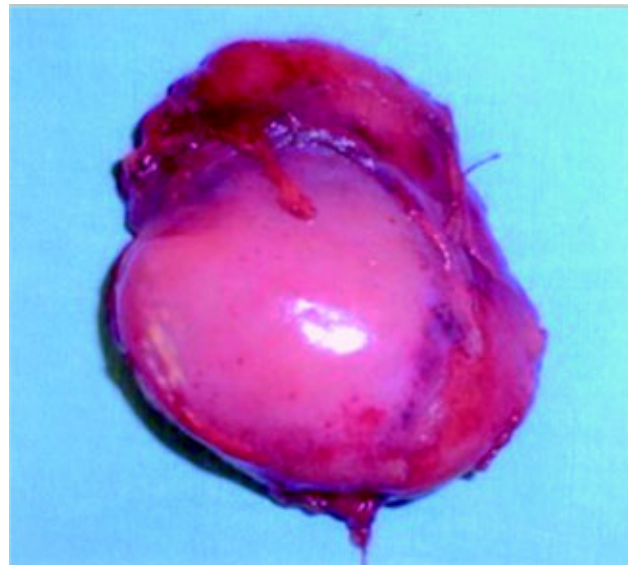
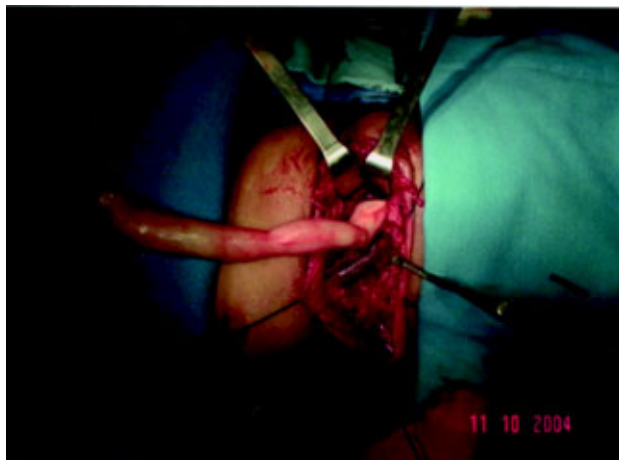


Figura 6. A) TAC de un neuroblastoma mediastinal. B) Pieza quirúrgica del mismo neuroblastoma.



**Figura 7.** A) TAC de un neurofibroma plexiforme de gran tamaño que abarca mediastino posterior, medio y anterior y comprime la vía respiratoria. B) Resección quirúrgica parcial del neurofibroma que comprometía el nervio vago.

## NEUROFIBROMAS

Son tumores benignos debidos a la proliferación desorganizada de todos los componentes celulares del nervio. Son la manifestación de un desorden genético autosómico dominante como la neurofibromatosis tipo 1 (NF1). Es característico que se desarrollen en la adolescencia. Los plexiformes son congénitos; afectan el cráneo, la cara, la región paraespinal, el mediastino y el retroperitoneo<sup>32</sup>.

Radiológicamente se observan como masas esféricas que pueden causar erosiones costales. La tomografía y la resonancia magnética ayudan a determinar su extensión; frecuentemente infiltran el nervio vago y el frénico<sup>9,13</sup>. Cuando producen compresión de la médula espinal o de las raíces nerviosas, el tratamiento de elección es la resección quirúrgica (Figura 7)<sup>3,9,32</sup>.

## CONCLUSIONES

Uno de los mayores éxitos de la medicina moderna es el avance en el tratamiento del cáncer en niños, gracias a nuevas técnicas quirúrgicas, nuevos esquemas quimioterapéuticos y mejores sistemas para tratar sus complicaciones. Los nuevos métodos diagnósticos, más precisos y más accesibles han mejorado la esperanza de vida en estos niños.

Los tumores mediastinales comprenden gran variedad de patologías que comparten características comunes, lo que requiere conocer las características propias de cada tumor para llegar al diagnóstico preciso que permita un tratamiento óptimo.

## PUNTOS A CONSIDERAR EN TUMORES MEDIASTINALES

1. El pronóstico de los pacientes con tumores mediastinales malignos depende de la histología, la ubicación y la extensión del tumor.
2. El neuroblastoma es el tumor mediastinal maligno más frecuente en niños menores de dos años; el linfoma es más frecuente en escolares. Los tumores germinales son más frecuentes en adolescentes.
3. La cirugía es la principal terapéutica en la mayoría de los tumores, con excepción de las masas germinales.
4. En tumores de mediastino anterior, la valoración anestésica preoperatoria es fundamental para evitar complicaciones.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Abdullaev FI, Rivera-Luna R, Roitenburd-Belacortu V, Espinosa-Aguirre J. Pattern of childhood cancer mortality in Mexico. Arch Med Res 2000;31:526-31

2. Jemal A, Tiwari R, Murray T, Ghafoor A, Samuels A, Ward E, et al. Cancer Statistics, 2004. *CA Cancer J Clin* 2004;54:8-29
3. Rosenberg SA. Neoplasms of the mediastinum. En: De Vita Jr. VT, Hellman S, Rosenberg S.A. *Cancer: Principles & Practice of Oncology*. Philadelphia Lippincot-Raven Pub. 1997;pp951-69
4. King D, Groner J, Teich S. Mediastinal cysts and tumors. En: Ziegler M, Azizkhan R, Weber T. *Operative Pediatric Surgery*. New York McGraw-Hill Professional 2003;pp 407-19
5. Esposito C, Romeo C. Surgical anatomy of the mediastinum. *Sem Ped* 1999;8:50-3
6. Strollo D, Rosado de Christenson L, James J. Primary mediastinal tumors. Part I, Tumors of the anterior mediastinum. *CHEST* 1997;112:511-22
7. Azarow KS, Peral RH, Zurcher R, Edwards FH, Cohen AJ. Primary mediastinal masses: A comparison of adult and pediatric populations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;106:67-72
8. Duarte Valencia JC, Ruano Aguilar JM, Moreno Hidalgo A, Calderón Elvir CA, Carlos Corona ER. Masas Mediastinales. En: *Oncología Medicoquirúrgica Pediátrica*. México McGraw-Hill Interamericana 2001;pp145-51
9. Strollo D, Rosado de Christenson L, Jett JR. Primary mediastinal tumors. Part II, Tumors of the middle and posterior mediastinum. *CHEST* 1997;112:1344-57
10. Aisner J, Velan CP, Aisner S. Tumors of the pleura and mediastinum. En: Abeloff. *Clinical Oncology*. Philadelphia: Elsevier Churchill Livingstone 2004;pp1762-79
11. Esposito G. Diagnosis of mediastinal masses and principles of surgical tactics and technique for their treatment. *Sem Ped Surg* 1999;8:54-60
12. Buckley JA, Vaughn D, Jabra A, Askin F, Fishman E. CT evaluation of mediastinal masses in children: Spectrum of disease with pathologic correlation. *Crit Rev Diag Imag* 1998;39:365-92
13. Shaham D, Skilaki MG, Goitein O. Imaging of the mediastinum: applications for thoracic surgery. *Thorac Surg Clin* 2004;14:25-42
14. Beck S, Bolcskei L, Lessnau KD. Real time chest ultrasonography: A comprehensive review for the pulmonologist. *Chest* 2002;122:1759-73
15. Perel Y, Conway J, Kletzel M, Goldman J, Weiss S, Feyler A, et al. Clinical impact and prognostic value of metaiodobenzylguanidine imaging in children with metastatic neuroblastoma. *J Pediatr Hematol Oncol* 1999;21:13-8
16. Kubota K, Yamada S, Kodo T, Yamada K, Fukuda H, Fujiwara T, et al. PET imaging of primary mediastinal tumors. *Brit J Cancer* 1996;73:882-6
17. Glick RD, Pearse IA, Trippet T, Saens NC, Ginsberg RJ, La Quaglia MP. Diagnosis of mediastinal masses in pediatric patients using mediastinoscopy and the Chamberlain procedure. *J Ped Surg* 1999;34:559-64
18. Patrick DA, Rothenberg SS. Thoracoscopic resection of mediastinal masses in infants and children: An evaluation of technique and results. *J Ped Surg* 2001;36:1165-7
19. Inaco Cirino LM, Milanez de Campos JR, Fernandez A, Samano MN, Pego Fernandez P, Filomeno LT, et al. Diagnosis and treatment of mediastinal tumors by thoracoscopy. *Chest* 2000;117:1787-92
20. Shaham D, Goitem, O, Vázquez MF, Libson E, Sherman Y, Henschke CI, et al. Biopsy of mediastinal tumors, needle biopsy versus mediastinoscopy. *J Bronchiology* 2001;8:132-8
21. Glick RD, La Quaglia MP. Lymphomas of the anterior mediastinum. *Semin Ped Surg* 1999;8:69-77
22. Billmire D, Vinocur C, Rescorla F, Colombani P, Cushing B, Hawkins E, et al. Malignant mediastinal germ cell tumors: An intergroup study. *J Ped Surg* 2001;36:18-24
23. Billmire D. Germ cell mesenchymal, and thymic tumors of the mediastinum. *Sem Ped Surg* 1999;8:85-91
24. Goh MH, Liu XY, Goh YS. Anterior mediastinal masses: an anesthetic challenge. *Anesthesia* 1999;54:670-82
25. Shamberger RC. Preanesthetic evaluation of children with anterior mediastinal masses. *Sem Ped* 1999;8:61-8
26. Fajardo-Gutiérrez A, Mejía-Arangur JM, Hernández-Cruz L, Mendoza Sánchez H, Garduño Espinosa J, Martínez García MC. Epidemiología descriptiva de las neoplasias malignas en niños. *Rev Panam Salud Publica* 1999;6:75-88
27. White KS. Thoracic imaging of pediatric lymphomas. *J Thorac Imag* 2001;16:224-37
28. Brenner DJ, Elliston CD, Hall EJ, Berdon WE. Estimated risks of radiation-induced fatal cancer in pediatric CT. *AJR* 2001;176:289-6
29. Burton C, Ell P, Linch D. The role of PET imaging in lymphoma. *Brit J Haematol* 2004;126:772-84
30. Schneider DT, Calaminus G, Reinhard H, Gutjahr P, Kremens B, Harna D, et al. Primary mediastinal germ cell tumors in children and adolescents: Results of the German Cooperative Protocols MAKEI 83/86,89 and 96. *J Clin Oncol* 2000;18:832-9
31. Bokemeyer C, Nicols CR, Droz JP, Schmal HJ, Horwich A, et al. Extragonadal germ cell tumors of the mediastinum and retroperitoneum: Results from an International Analysis. *J Clin Oncol* 2002;20:1864-73
32. Saenz NC. Posterior mediastinal neurogenic tumors in infants and children. *Semin Pediatr Surg* 1999;8:78-84
33. Kushner BH. Neuroblastoma: A disease requiring a multitude of imaging studies. *J Nucl Med* 2004;45:1172-88
34. Mopett J, Haddadin I, Foot ABM. Neonatal neuroblastoma. *Arch Disc Child Fetal Neonatal Ed* 1999;81:F134-F137
35. Mitchell WG, Davalos-Gonzalez Y, Virdette BA, Brumm L, Aller SK, Burger E, et al. Opsoclonus-ataxia caused by childhood neuroblastoma: Developmental and neurologic sequelae. *Pediatrics* 2002;109:86-98
36. Kushner BH, Yeh S, Kramer, Larson SM, Cheung NK. Impact of metaiodobenzylguanidine scintigraphy on assessing response of high-risk neuroblastoma to do intensive induction chemotherapy. *J Clin Oncol* 2003;21:1082-6
37. La Quaglia MP, Kushner BH, Su W, Seller G, Kramer K, Abrasom S, et al. The impact of gross total resection on local control and survival in high-risk neuroblastoma. *J Ped Surg* 2004;39:412-7